

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

1939

721

THESE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques GUYOT

Né le 18 Décembre 1912, à Gron (Yonne)

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

ANCIEN INTERNE DE L'HÔPITAL N.-D. DE BON SECOURS DE PARIS

**Un cas de Pneumopathie
angiomateuse**

**avec Angiomes viscéraux multiples
Lipomatose et Malformations digitales**

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE AMÉDÉE LEGRAND

93, BOULEVARD SAINT-MICHEL, 93

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THESE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jacques GUYOT

Né le 18 Décembre 1912, à Gron (Yonne)

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

ANCIEN INTERNE DE L'HÔPITAL N.-D. DE BON SECOURS DE PARIS

**Un cas de Pneumopathie
angiomateuse**

**avec Angiomes viscéraux multiples
Lipomatose et Malformations digitales**

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE AMÉDÉE LEGRAND

93, BOULEVARD SAINT-MICHEL, 93

1939

LE DOYEN..... TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée.....	HENRI BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
»	FIESSINGER.
»	LOEPER.
»	RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LÉMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
»	GOSSET.
»	GRÉGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
»	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose.....	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
Clinique de cardiologie.....	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie.....	Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale.....	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	SANNIÉ.
»	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgic.
 BARIÉTY Pathologie médicale.
 BERNARD (Etienne) . Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin) . Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULANGER Chimie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE Pathologie médicale.
 COUVELAIRE Urologie.
 DELARUE Anat. pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGREZ Physique.
 DESOILLE Médecine légale.
 DIGONNET Obstétrique.
 DOGNON Physique.
 FEVRE Pathologie chirurgic.
 FUNCK Pathologie chirurgic.
 GALLIARD Parasitologie.
 GARCIN Pathologie médicale.
 M^{lle} GAUTHIER-VILLARS Anat. pathologique.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES Pathologie médicale.

MM.

GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-Rhino-Laryngol.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOL Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathol. expérimentale.
 LENEGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LEVY Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MENEGAUX Pathologie chirurgic.
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgic.
 PETIT-DUTAILLIS .. Pathologie chirurgic.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgic.
 SICARD Pathologie chirurgic.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgic.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgic.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER Pathologie chirurgic.

MM.

LARDENNOIS Pathologie chirurgic.
 LE LORIER Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 VAUDESCAL Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE
 BRULÉ
 CATHALA
 CHABROL
 CHEVALLIER
 DONZELOT
 HUGUENIN
 LAROCHE (Guy)
 LIAN
 MOREAU
 PIEDELIBVRE
 SEZARY
 DUVOIR
 GASTINEL

Clinique Médicale.

MM.

BASSET
 BROCC
 CADENAT
 GATELLIER
 DE GAUDART D'ALLAINES
 LEVEUF
 MOULONGUET
 MOURE
 QUENU
 ECALLE
 METZGER
 PORTES
 VIGNES

Clinique Chirurgicale.

Clinique Obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé..	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE, A MON PÈRE

Faible témoignage de ma profonde reconnaissance et hommage de ma filiale affection.

A MON GRAND-PÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR PAUL CARNOT

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Médicale
Médecin de l'Hôtel-Dieu

*Hommage respectueux et reconnaissant
en souvenir de son précieux enseigne-
ment et pour l'honneur qu'il nous a
fait d'accepter de présider cette thèse.*

A MON MAITRE VÉNÉRÉ

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. DUVOIR

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui m'a accueilli dans son service, avec
une bienveillance sans égale, m'a pro-
digé durant plus d'un an son ensei-
gnement et m'a inspiré le sujet de cette
thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expression de ma res-
pectueuse admiration et de mon pro-
fond attachement.*

A LA MÉMOIRE DE MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HOVELACQUE

in memoriam.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. LE DOCTEUR PICOT

M. LE DOCTEUR HUBER

M. LE DOCTEUR POLLET

M. LE DOCTEUR ÉCALLE

M. LE DOCTEUR FLORAND

M. LE DOCTEUR JACQUET

M. LE DOCTEUR H. GRENET

M. LE DOCTEUR SENDRAL

M. LE DOCTEUR GAULTIER

Pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stages :

M. LE PROFESSEUR CARNOT
M. LE PROFESSEUR LENORMANT
M. LE DOCTEUR DUVOIR
M. LE PROFESSEUR PROUST
M. LE DOCTEUR H. GRENET

Externat :

M. LE DOCTEUR PICOT
M. LE DOCTEUR JACQUET
M. LE DOCTEUR DUVOIR
M. LE DOCTEUR BABONNEIX
M. LE DOCTEUR HUBER
M. LE DOCTEUR ÉCALLE

Internat :

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ QUENU
M. LE DOCTEUR HUBER
M. LE DOCTEUR ÉCALLE
M. LE DOCTEUR CH. JACQUELIN

INTRODUCTION

Nous rapportons ici un cas d'angiomatose où la pneumopathie est l'élément fondamental du syndrome.

Les angiomes du poumon sont rares, le plus souvent latents, et découverts seulement lors d'une autopsie, c'est la raison pour laquelle les traités de médecine sont muets, quant à leurs manifestations cliniques.

Notre cas d'angiome du poumon présente de multiples particularités tant cliniques que doctrinales du fait d'une riche symptomatologie, que nos Maîtres les Docteurs DUVOIR, PICOT et POLLET, ainsi que nous-mêmes, avons pu suivre ce cas pendant 5 années jusqu'à l'autopsie confirmative.

Sauf lacune bibliographique, l'observation rapportée par nos Maîtres, et que nous avons choisie pour sujet de thèse, est unique dans la littérature médicale française. Nous verrons qu'il constitue un cas remarquable d'association d'angiomatose et de lipomatose relevant d'une dystrophie du mésoderme, dont la nature peut être imputable à l'hérédosyphilis.

ETUDE CLINIQUE

Nous exposerons d'abord l'observation recueillie dans les services de nos Maîtres, telle qu'elle le fut par eux, au cours de la séance de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris du 31 Mars 1939.

H... (Lucienne) est née à terme le 20 Mai 1921.

L'accouchement fut normal et l'enfant pesait 3.950 gr., mais l'aspect du placenta et son volume attirèrent l'attention de la grand'mère qui, sage-femme, obtint de sa belle-fille l'aveu d'une syphilis non traitée contractée quelques années avant la grossesse. Ce diagnostic fut confirmé par la réaction de Bordet-Wassermann et un traitement actif de la mère mais non de l'enfant fut institué ; en sorte qu'une seconde fille engendrée d'un autre père, après cette thérapeutique, naquit sans malformation et jouit actuellement d'une bonne santé.

Le père de Lucienne, un grand obèse pesant 130 kilos pour une taille de 1 m. 70 ; cette obésité est ancienne, puisqu'à 17 ans, le poids atteignait déjà 110 kilos. Les réactions sanguines de la syphilis furent toujours négatives.

Le grand-père paternel cirrhotique et hypothy-

roïdien, décédé à 65 ans, aurait contracté la syphilis, mais après la naissance de son fils unique. Sa femme à qui nous devons d'avoir pu reconstituer en entier l'histoire pathologique de sa petite-fille, est en bonne santé.

Quant aux grands-parents maternels, ils auraient eu 8 enfants dont 3 morts en bas âge. Les survivants ne présentent aucune anomalie morphologique.

Jusqu'en Juillet 1932, où elle vient habiter la banlieue parisienne, Lucienne vécut surtout à Lyon.

En Septembre 1932, alors qu'elle était dans sa 12^e année, Lucienne, dont nous signalons de suite la vive intelligence, eut le pied gauche accidentellement fracturé dans un ascenseur. C'est dans ces conditions qu'elle fut conduite dans le service chirurgical du Docteur PICOT, dont l'attention fut attirée par des malformations congénitales ; anomalies digitales, et lipomes multiples, et par des troubles respiratoires du type asthmatiforme.

Depuis Octobre 1932, nous avons suivi régulièrement cette jeune malade dans les services respectifs de chirurgie et de médecine de l'Hôpital Saint-Louis.

LA PNEUMOPATHIE

Dans les antécédents de la fillette, on trouve une rougeole et une coqueluche à 4 ans, ainsi qu'une varicelle à 5 ans.

La pneumopathie date cliniquement de Mars 1932 où Lucienne fut soignée dans un hôpital du Var pour une affection pulmonaire aiguë, étiquetée pneumonie gauche. Rentrée à Lyon, elle subit une rechute de 3 semaines, durant lesquelles elle présentait de la température et de la dyspnée.

Déjà en 1930, Lucienne avait été hospitalisée à Lyon pour un épisode pulmonaire à propos duquel on avait demandé une radiographie du thorax qui ne montra que des lésions banales. Nous retrouverons à l'étude radiologique cette radiographie. En effet, il est indispensable d'étudier à part les signes radiologiques d'une affection aussi rare et non encore étudiée.

Il faut noter avec soin qu'à cette époque la cuti-réaction à la tuberculine était négative.

En juin 1932, elle est à nouveau hospitalisée à Lyon, et présente alors pour la première fois une cuti-réaction positive à la tuberculine, réaction très fortement positive. A cette époque, elle ne présentait plus, ni dyspnée, ni toux, ni température, par contre une radiographie, pratiquée le 16 Juin 1932, montre une ombre dense à contours irréguliers paracardiaque siégeant dans l'hémithorax gauche.

C'est en Septembre 1932, que Lucienne vient à Paris pour l'accident relaté plus haut.

En Octobre 1933, elle présente une série de crises dyspnéiques paroxystiques.

On note également une voussure assez impor-

tante de la moitié inférieure de l'hémithorax gauche, avec circulation collatérale nette.

La percussion des deux tiers inférieurs du champ pulmonaire gauche révèle une matité franche à limite supérieure horizontale nette et fixe.

L'auscultation de cette zone thoracique, montre l'abolition totale du murmure vésiculaire.

Les vibrations vocales ne sont pas transmises à la main qui palpe la base de l'hémithorax gauche.

L'examen du champ pulmonaire droit révèle une sonorité pulmonaire normale ; on trouve seulement une sub-matité de la région hilare, où est perçu un souffle rude à prédominance inspiratoire. Les bruits cardiaques sont normaux, la pointe et la matité cardiaque sont à leurs places normales. Le pouls est un peu rapide, la tension artérielle un peu abaissée.

Le reste de l'examen clinique est normal, y compris celui du fond d'œil.

La cuti-réaction à la tuberculine est à nouveau trouvée positive.

Une étude radiologique est demandée, elle montre l'extension de l'ombre thoracique gauche déjà trouvée ; c'est maintenant une opacité homogène des deux tiers inférieurs de l'hémithorax, se terminant en haut par une image dégradée.

Devant ces signes cliniques et radiologiques de pneumopathie accompagnés d'une cuti-réaction positive, on pense, à une condensation pulmonaire de

nature tuberculeuse, en dépit d'une température normale et d'un état général excellent.

Les examens minutieux et répétés des crachats et des selles n'ont jamais révélé la présence d'un bacille de Koch.

A cause de cette absence certaine de bacilles, de l'absence de température et de toute altération de l'état général, et de l'aspect homogène de l'ombre pulmonaire, l'hypothèse d'une condensation tuberculeuse paraît peu satisfaisante. Nous nous orientons vers le diagnostic de tumeur bénigne du médiastin, de siège para-cardiaque. Sa nature lipomateuse est d'emblée envisagée du fait, ainsi que nous allons le voir, de la coexistence d'une lipomatose.

Des examens de laboratoires furent pratiqués :

— la réaction de Bordet-Wassermann est négative,

— l'hémogramme est sensiblement normal,

— l'azotémie est de 0,21,

— la cholestérolémie est de 2,06,

— le métabolisme basal a été trouvé diminué de 17 %.

Enfin, il faut indiquer que les règles sont apparues à 13 ans et sont devenues très rapidement abondantes ; abondance contre laquelle il fallut intervenir en pratiquant la diathermie de l'hypophyse.

L'évolution se fit lentement, progressivement marquée par l'apparition de crises dyspnéiques de plus en plus intenses et rapprochées, en même temps

que la voussure thoracique allait s'accroissant. Si bien que le 10 Novembre 1933, l'intervention chirurgicale fut décidée et pratiquée par le Docteur PICOT.

Voici le compte rendu opératoire :

Anesthésie à l'éther :

On fait une longue incision transversale dans le 7° espace intercostal gauche, on sectionne les 7° et 8° cartilages pour arriver sur la ligne médiane. On place un écarteur de Tuffier qui ouvre largement le thorax.

Le pneumothorax est bien supporté.

On constate la disposition suivante :

1°) Pas de lipome au-dessus du cœur. Le péricarde présente ses franges graisseuses normales.

2°) Le lobe supérieur du poumon gauche s'affaisse, mais en partie seulement, tandis que le lobe inférieur s'affaisse extrêmement peu. A la palpation, ce lobe présente en plusieurs endroits une consistance ferme, assez irrégulière et mal localisée. Dans l'interlobe, et près du pédicule du lobe inférieur, le poumon est de couleur violette, au lieu de rose dans les autres parties. On observe en outre, un semis de petites granulations blanches, mais seulement au fond de la scissure et le long du ligament du poumon. On prélève un fragment de la partie inférieure du lobe, pour examen histologique.

Hémostase soignée de la région. Un point au

gros fil d'argent est passé à travers les 2 extrémités des 7° et 8° cartilages.

Les suites opératoires furent parfaites.

Les résultats de l'examen histologique de la biopsie seront indiqués à l'étude anatomo-pathologique.

Disons seulement dès maintenant que 3 ordres de lésions furent observés :

1°) sous la plèvre des follicules giganto-cellulaires tuberculoïdes,

2°) et 3°) plus profondément une sclérose intense, avec une zone de pneumonie chronique donnant un aspect localisé de pneumonie blanche, d'autre part, par place, un aspect angiomateux.

Un doute subsista sur la nature exacte de la pneumopathie que les anatomo-pathologistes consultés avaient tendance à considérer comme tuberculeuse ou peut-être syphilitique.

Durant les années 1934, 1935, 1936 et 1937, Lucienne avait conservé une activité fonctionnelle presque normale, venant chaque mois se faire examiner.

En 1937, une ponction du poumon atteint fut faite, ramenant un peu de sang qui, injecté au cobaye, ne le tuberculisa pas.

Cette même année, un traitement anti-syphilitique fut tenté sans succès. Les crises dyspnéiques se succédaient à intervalles variables et la tumeur thoracique restait cliniquement et radiologiquement stationnaire.

Au cours de cette évolution, un fait important à noter, il n'y eut jamais d'hémoptysie.

Enfin, le 13 Février 1938, Lucienne succomba à l'âge de 13 ans, d'une broncho-pneumonie grip-pale de la base droite, dans le service de notre Maître le Docteur DUVOIR.

L'autopsie fut pratiquée et montra qu'il s'agissait d'un angiome du lobe inférieur du poumon gauche.

Nous trouverons à l'étude anatomo-pathologique le compte rendu complet de cette vérification.

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

L'intérêt de cette étude est grand, du fait que jamais une étude radiologique d'angiome pulmonaire n'a été rapportée et du fait aussi, qu'il a été possible de constituer un dossier complet du début jusqu'à la fin.

Habituellement, en pathologie pulmonaire, la confrontation de l'image radiologique et du contexte clinique suffit à un diagnostic. Ici il n'en est plus de même, l'angiome pulmonaire est une affection trop rare et le plus souvent d'une symptomatologie trop estompée pour permettre un tel diagnostic. Même avec la symptomatologie si belle de notre cas, nous n'avons pu établir qu'un diagnostic d'orientation.

Quoiqu'il en soit, nous avons pu observer le point de départ radiologique et l'évolution de notre angiome durant plusieurs années. Les images radiologiques sont toutes d'une netteté remarquable et nous regrettons vivement de ne pouvoir, en raison des circonstances entourant ce travail, les faire insérer ici.

La première radiographie est du 18 Juin 1930. Elle fut demandée, nous l'avons vu, au cours d'un

examen complet, et alors que la cuti était négative. Elle montre une ombre para-cardiaque gauche homogène dont les contours sont un peu flous et irréguliers. L'ensemble de l'image rappelle l'aspect banal des adénopathies para-hilaires, enfin tout le champ pulmonaire gauche est moins clair que le droit présentant une accentuation de l'image bronchique. Au total, l'ensemble de ces lésions est trop banal pour permettre de conclure.

La seconde radiographie date du 16 Juin 1932. Peu avant cette date, rappelons que Lucienne avait été hospitalisée pour une affection pulmonaire aiguë étiquetée pneumonie gauche et suivie, 3 semaines plus tard, d'une rechute. A cette date, elle présentait de la température et une cuti fortement positive. Cette radiographie montre une augmentation notable de l'ombre trouvée précédemment ; il s'agit maintenant d'une ombre arrondie para-cardiaque, occupant la moitié de l'aire de projection du champ pulmonaire gauche. Cette ombre n'atteint pas en bas la coupole diaphragmatique gauche. Elle est homogène dans son aspect, se terminant en haut par une zone de dégradés. Ses contours sont nets, réguliers et convexes en dehors ; sur la ligne médiane, elle se confond avec l'ombre cardiaque. Le médiastin dans son ensemble est déplacé un peu vers la droite. Le reste des champs pulmonaires est d'aspect normal.

La 3^e série de radiographies faites à l'Hôpital des Enfants Malades date du 30 Mai 1933. Elle mon-

tre la progression de la masse, qui intéresse maintenant tout le lobe inférieur du poumon gauche, laissant seulement visible le cul-de-sac latéral.

A partir d'Août 1933, Lucienne est suivie régulièrement, ainsi que nous l'avons vu dans le service du Docteur DUVOIR où une série de radiographies est pratiquée de face et de profil. En Décembre 1933, on constate que l'ombre occupe tout le lobe inférieur du poumon gauche, de profil, l'image de lobite inférieure est typique. L'angiome, à partir de ce moment, a envahi la totalité du lobe inférieur et désormais il ne va plus s'étendre ; l'aspect radiologique ne va plus subir aucune modification.

Les caractères de l'image radiologique avec son aspect homogène d'abord mal limité, ensuite bien limité, ne débordant pas sur les lobes voisins, et finissant par dessiner en quelque sorte le lobe atteint. Son mode d'évolution lent mais progressif a fait envisager dès octobre 1933 la possibilité d'une tumeur bénigne intra-thoracique et permit de proposer l'intervention chirurgicale.

Cette image radiologique soulève des diagnostics sur lesquels il est inutile d'insister : pneumonie lobaire, cancer du poumon, pneumopathie tuberculeuse, pleurésie enkystée, etc... et surtout kyste du poumon.

Le diagnostic de tumeur bénigne intrathoracique avait été posé. C'est seulement l'autopsie qui fit la preuve de la nature angiomateuse de cette pneumopathie.

Il faut signaler avant de terminer cette étude que l'autopsie montra outre l'angiome du lobe inférieur gauche un angioliipome du volume d'une orange situé dans le médiastin postérieur, en arrière du cœur.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

Notre pneumopathie angiomateuse évolue sur un terrain bien particulier. Lucienne est porteuse de malformations congénitales qui avaient déjà attiré en 1932 l'attention du Docteur PICOT.

L'existence de ces malformations accroît singulièrement l'intérêt de notre cas clinique, ainsi que nous le verrons plus loin.

Il s'agit de malformations digitales et d'une lipomatose.

I° LES MALFORMATIONS DIGITALES

A la main droite. — Le pouce a l'aspect d'un pouce d'adulte, alors que les derniers doigts, l'index et le médus, ayant été amputés, sont proportionnés avec l'âge et la taille de notre malade. Le pouce mesure en effet, 6 cm. de long et 7 cm. de circonférence, l'annulaire a une longueur de 8 cm. 5 et un périmètre de 5 cm. ; l'auriculaire a une longueur de 6 cm. et une circonférence de 4 cm.

A la main gauche. — Le pouce est au contraire d'aspect normal et, l'auriculaire ayant été amputé, ce sont l'index, le médus et l'annulaire dont les dimensions sont supérieures à celles d'un doigt d'adulte normal.

En effet, la longueur du pouce est de 5 cm. 5 pour un périmètre de 5 cm. ; la longueur de l'index est de 9 cm. pour une circonférence de 5 cm. 5, la longueur du médius est de 10 cm. pour une circonférence de 6 cm. et enfin la longueur de l'annulaire est de 7 cm. pour une circonférence de 9 cm.

La jeune Lucienne se sert d'ailleurs de ses mains mutilées et déformées avec une rare habileté ; elle brode parfaitement.

Pas de malformation des orteils en dehors d'une syndactylie des 2° et 3° orteils du pied gauche.

Ces malformations digitales qui existaient dès la naissance se sont accentuées dans les premiers mois. Les doigts hypertrophiés sont souvent le siège de douleurs paroxystiques s'accompagnant de rougeur, gonflement et de chaleur. L'aspect phlegmoneux fut si net à un moment qu'une incision fut même pratiquée : elle ne donna issue qu'à quelques gouttes de sérosité.

L'enfant fut examinée à l'âge de 5 mois par le Professeur MOURIQUAND qui publia son observation sous le titre de « Macroductylie congénitale ». La syphilis n'était pas notée, par contre l'hypothyroïdie du grand-père paternel retenait l'attention comme une hypothèse plausible mais non certaine.

À l'âge de 2 ans, l'hypertrophie de l'auriculaire gauche, de l'index et du médius de la main droite était si notable que pour diminuer la gêne, leur ablation fut pratiquée.

Depuis lors, les malformations sont restées fixées. Les téguments des doigts hypertrophiés ont un aspect normal.

2° LIPOMES MULTIPLES

Ces lipomes multiples constituent une lipomatose non symétrique apparue dès la naissance avec tendance extensive mais localisée dans la moitié supérieure du corps comme les malformations osseuses précitées.

En 1921, M. MOURIQUAND signalait déjà l'existence de deux lipomes dorsaux. Ultérieurement, certaines tumeurs lipomateuses thoraciques prirent un tel développement qu'il fallut pratiquer l'ablation de trois d'entre elles (la fillette avait 7 ans). L'une scapulaire gauche, l'autre un peu au-dessus du sein droit, la troisième au-dessus de la crête iliaque droite. Les cicatrices de ces interventions sont restées très visibles. On note encore un gros lipome rétro-scapulaire droit, deux lipomes au devant du grand pectoral droit, un autre à la région splénique et deux sur le bord cubital de l'avant-bras gauche, pour ne citer que les principaux.

En résumé : Nous avons présenté un des rares cas d'angiome pulmonaire présentant une symptomatologie évidente, tant clinique que radiologique.

Cette pneumopathie est de nature angiomeuse, l'histologie va nous en fournir la preuve.

Il faut insister sur la localisation pulmonaire de l'angiome.

La littérature médicale française n'offre à notre connaissance aucun exemple analogue. MARTIN, LELONG et ODINET ont bien vu une image ronde du lobe supérieur, mais il s'agissait du prolongement thoracique d'un lymphangiome du cou.

TUFFIER a décrit un angiome veineux du poumon extériorisé à travers le 4^e espace intercostal gauche et seulement diagnostiqué à l'intervention. Il n'y eut pas d'examen radiologique ; nous sommes, à ce moment, en 1908.

Par contre, la littérature étrangère offre quelques exemples d'angiomes pulmonaires présentant une traduction clinique.

WALLSTEIN a vu une enfant de 4 mois présentant une crise de dyspnée qui relevait d'un hémangiome malin du lobe supérieur droit avec obstruction trachéale.

THEUMAN et RODE présentent un cas d'angiome malin du poumon très voisin de notre pneumopathie angiomateuse. Il faut cependant noter une série d'hémoptysies dont la dernière fut mortelle alors que dans notre cas aucune hémoptysie ne fut observée.

L'analyse de notre cas où l'autopsie a été pratiquée permet de tirer la conclusion suivante :

La localisation pulmonaire de l'angiome est rare. Le plus souvent, elle est latente, découverte

par hasard au cours d'une autopsie ou bien s'extériorisant parfois et alors tardivement par des hémoptysies dues à la rupture d'un angiome dans une bronche. D'autrefois, on peut observer une pleurésie hémorragique et même un hémothorax d'apparence spontanée. C'est ainsi qu'un angiome pulmonaire peut être à l'origine de certaines hémoptysies, de certains hémothorax dont la cause reste mystérieuse.

Il s'agit bien entendu de cas exceptionnels.

Nous avons éliminé de ce cadre les angiomes bronchiques de la maladie de RENDU dont le signe fondamental est l'hémoptysie. Seule la broncho-scopie fait le diagnostic dans ce cas.

Un autre fait d'ordre général de la plus grande importance se dégage des rares cas d'angiomes pulmonaires dont nous avons parlé : l'angiome pulmonaire apparaît comme la localisation dans le poumon d'une maladie du système mésenchymateux à atteintes multiples (foie, rate, pancréas, surrénales, os) mais respectant toujours le système nerveux et l'œil. Ce qui l'oppose à la maladie de LINDAU von HIPPEL caractérisée par ses localisations nerveuses et rétiniennes.

L'angiome du poumon apparaît donc comme une affection rare le plus souvent latente à moins qu'elle ne détermine une grosse hypertrophie de l'organe atteint comme dans notre cas. Cette maladie est due à une angiomatose viscérale extra-nerveuse. L'étude anatomo-pathologique qui va suivre va venir confirmer cette proposition.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'autopsie fut pratiquée le 15 Février 1938, dans le service de notre Maître le Docteur DUVOIR. Elle confirma que la pneumopathie répondait avant tout à un angiome du lobe inférieur du poumon gauche. Elle décela en outre l'existence d'autres angiomes viscéraux d'un angiolipome et de lipomes profonds.

AUTOPSIE MACROSCOPIQUE

A l'ouverture du thorax, on constate l'existence d'une légère pleurésie droite répondant à un épisode broncho-pneumonique terminal de la base droite. Celle-ci est fortement congestionnée et les divers fragments prélevés vont tous au fond de l'eau. Les lobes pulmonaires droit, moyen et supérieur sont d'apparence normale. Il en est de même du lobe supérieur du poumon gauche. Mais le lobe inférieur de ce même poumon est volumineux, turgescent, dur, dense, lourd et, à la coupe, présente une surface hémorragique. Le poumon gauche pèse 2 kilos 780.

Le péricarde et le cœur sont repoussés vers la droite mais ne présentent aucune anomalie.

Dans la partie inférieure du médiastin postérieur derrière le cœur droit, existe une masse lipomateuse du volume d'une grosse orange adhérente au péricarde et au diaphragme.

A l'ouverture de l'abdomen, on constate la présence d'une masse lipomateuse sous-péritonéale de la face profonde de la paroi abdominale à la hauteur de la fosse iliaque droite.

L'estomac, par ailleurs normal, est infiltré de graisse dans son tiers inférieur. Il s'agit d'un lipome paraissant sous-muqueux, qui s'étend circulairement sur 7 cm. de hauteur au-dessus du pylore, s'arrêtant brusquement en haut comme en bas.

L'intestin grêle et le gros intestin sont normaux.

Le foie pèse 1.635 gr. Il est très congestionné, la vésicule biliaire est normale. A la coupe, on note deux formations arrondies paraissant encapsulées, qui tranchent nettement sur le parenchyme hépatique. L'une a le volume d'une noix, l'autre celui d'une noisette, la rate pèse 425 gr., elle est bosselée. A la coupe on constate vers l'un de ses pôles, au voisinage de la capsule, deux zones arrondies semblables à celles observées dans le foie. De coloration rouge noirâtre et du volume d'une grosse noisette, elles tranchent nettement sur le tissu splénique, quoique paraissant moins encapsulées que les formations hépatiques analogues. Il existe d'autre part, en avant de la rate, une rate supplémentaire du volume d'un œuf de poule présentant à l'un de ses

pôles, de petites logettes contenant un liquide séro-sanguinolent.

— Le pancréas est hémorragique.

— Les reins qui pèsent 120 et 140 gr. sont très congestionnés.

— La glande surrénale droite est volumineuse, avec taches hémorragiques. La gauche moins augmentée de volume, est également hémorragique. Au-dessous de l'une des surrénales, à laquelle elle adhère, existe une petite masse d'aspect angioma-teux du volume d'un gros pois.

Les deux ovaires sont kystiques, le droit renferme un liquide épais, gelée de groseilles, le gauche plus volumineux présente à la coupe deux loges renfermant un liquide clair.

Le cerveau est très congestionné avec piquetés hémorragiques à la coupe.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE

Nous étudierons successivement, afin de les comparer, le fragment de poumon enlevé par biopsie, le 10 Novembre 1933 et les pièces recueillies à l'autopsie plus de 4 ans plus tard.

BIOPSIE PULMONAIRE

Le fragment prélevé présente trois sortes de lésions :

1° Immédiatement au-dessous de la plèvre existent des nodules limités par une zone fibreuse très dense. En leur centre, se voient de grandes cellules géantes à nombreux noyaux, pour la plupart périphériques. Aucun de ces nodules n'a tendance à la caséification. Les cellules géantes sont entourées de cellules épithélioïdes et de quelques lymphocytes.

2° Plus profondément on observe une zone de pneumonie chronique avec richesse énorme en fibroblastes volumineux donnant un aspect localisé de pneumonie blanche.

3° Profondément également, en certains points au milieu d'un tissu pulmonaire à peine reconnais-

sable, dont les alvéoles sont aplatis, tassés les uns contre les autres, se trouvent des cavités d'aspect angiomateux remplies d'hématies.

Fragments prélevés à l'autopsie

Lobe inférieur du poumon gauche.

Les fragments prélevés en diverses régions de la masse pulmonaire qui occupent l'ensemble du lobe inférieur du poumon gauche ne sont en aucun point d'aspect normal. Les alvéoles sont encore plus déformés, entassés que dans le fragment prélevé lors de l'intervention chirurgicale. Leur épithélium est toujours cuboïde et dessine de longues traînées plus ou moins contournées. Les alvéoles sont souvent infiltrés d'amas leucocytaires mononucléés et de plasmocytes. La trame interstitielle est épaissie par des cellules fusiformes fibroblastiques. La lumière des bronchioles est généralement très réduite, souvent même virtuelle. Tous ces éléments semblent refoulés et comprimés par de nombreux lacs sanguins de dimensions et de forme variables. Ceux-ci sont limités par des travées conjonctivo-vasculaires tantôt minces et bordés par des cellules endothéliales disposées sur une seule couche, tantôt plus épaisses et renfermant des capillaires plus ou moins volumineux de petites veines et des artérioles et quelques filets nerveux. Cette trame conjonctive contient en certains points des cellules musculaires lisses.

Une petite bronche d'un fragment prélevé à la

partie supérieure du lobe inférieur ne présente pas de lésions scléreuses importantes, mais son épithélium est pavimenteux et stratifié.

Lobe supérieur du poumon gauche.

Le fragment examiné montre un aspect normal.

Tumeur médiastinale rétro-cardiaque.

On voit à certains endroits des amas de cellules adipeuses assez volumineuses à noyaux refoulés à la périphérie, et en d'autres points des lacs sanguins limités par des travées conjonctives. Il s'agit donc d'un *angiolipome*.

Estomac.

Un fragment prélevé dans la partie lipomateuse du tiers inférieur de l'organe montra au-dessous de la muqueuse des lobules de cellules adipeuses. On trouve également des formations lipomateuses sous-séreuses. Il s'agit donc d'un lipome de l'estomac.

Foie.

Les deux masses arrondies qui siègent dans le foie répondent à des angiomes caverneux bien limités par une coque conjonctive.

Rate.

Les masses analogues observées dans la rate répondent également à de vastes cavités remplies de sang et limitées par une enveloppe conjonctive très

mince, bordées par des cellules aplaties à noyaux allongés. Mais si l'angiome du foie semble bien limité, celui de la rate n'a aucune délimitation nette.

Les cavités sanguines très larges au centre diminuent de volume vers la périphérie et s'infiltrent dans le tissu splénique.

Reins.

Le rein ne présente d'altération ni des glomérules, ni des tubes, mais son parenchyme est parsemé de zones hémorragiques.

Surrénales.

La petite masse du volume d'un pois trouvée au dessous des surrénales lui est rattachée par de minces travées conjonctivo-vasculaires. Elle est formée d'un groupe de 4 cavités remplies d'hématies, l'ensemble revêtant l'aspect d'un petit angiome.

En Résumé. — Il s'agit de malformations multiples angioliipomateuses, chez une fillette hérédosyphilitique, la syphilis ayant laissé sa signature dans le lobe pulmonaire angiomateux sous forme de lésions, revêtant un aspect localisé de pneumonie blanche. A la biopsie, il avait été noté des aspects tuberculoïdes, qui n'ont pas été retrouvés sur les pièces d'autopsie. Le plus souvent les tumeurs sont purement angiomateuses (poumon, foie, rate, surrénales) ou purement lipomateuses (estomac, paroi abdominale, sous-cutanée). Mais l'une d'elle, la

masse médiastinale rétro-cardiaque, est mixte, véritable angioliipome. Il existait enfin des kystes ovariens et une rate surnuméraire. L'état hémorragique des organes semble dû à l'épisode infectieux terminal.

INTERPRÉTATION ET PATHOGÉNIE

Notre cas d'angiome du poumon n'était donc qu'une localisation dans le poumon d'une maladie angiomateuse ou mieux angioliipomateuse, à localisations multiples.

DUPERRAT, dans son travail sur « Les angiomes, tumeurs évolutives », met bien en évidence une dualité pathogénique dont les deux termes sont diversement associés ; tantôt prédomine le facteur inflammatoire ou traumatique, tantôt le facteur dystrophique. Le facteur dystrophique peut être prépondérant et même exclusif en particulier dans les angiomatoses viscérales.

Les angiomes viscéraux multiples comme ceux de notre cas sont essentiellement liés à un processus dystrophique congénital. Notre thèse est une illustration d'angioliipomatose avec dystrophie congénitale.

Le plus souvent l'angiomatose viscérale est une curiosité anatomique. L'angiomatose viscérale peut d'autres fois avoir une expression clinique telle que dans l'angiomatose type **RENDU OSLER**, les hémorragies cutanées et muqueuses surtout épistaxis, sont caractéristiques de la maladie avec sa note familiale.

Il nous faut mettre à part un groupe bien spécial d'angiomatose viscérale due à une dystrophie ectodermique. La localisation angiomateuse nerveuse est connue depuis peu de temps. CLOVIS VINCENT attirait récemment l'attention sur l'hémorragie méningée récidivante de l'angiomatose cérébrale. Mlle RAPPOPORT, dans sa thèse, étudie les signes cérébelleux relevant de l'hémangiome du cervelet. Enfin, la maladie de Sturge WEBER KRABBE est caractérisée par une angiomatose encéphalo-trigéminée.

Les localisations nerveuses sont assez fréquentes. L'absence de signes neurologiques, l'absence de tout angiome cérébral ou cérébelleux à l'autopsie, l'intégrité du fond d'œil, ne nous permettent pas de classer notre observation dans ce type d'angiomatose nerveuse.

Il s'agit en effet, dans notre cas, d'une angiomatose viscérale essentiellement endo et mésodermique sans aucune participation encéphalique rétinienne ni cutanée.

Dans aucune des observations d'angiomatose à localisations pulmonaires, nous n'avons pu retrouver l'existence d'angiomes cutanés cérébraux ou rétiniens. Par contre, on trouve toujours des localisations spléniques, hépatiques, pancréatiques.

Quant aux malformations que présentait notre malade, elles viennent appuyer l'origine mésodermique des lésions (macroductylie et lipomatose). Enfin, fait particulièrement intéressant du point de vue doctrinal, il existait, nous l'avons vu, une masse

dans le médiastin postérieur, qui était un angioli-pome venant établir la transition entre l'angiomatose et la lipomatose.

Notons, à propos du lipome de l'estomac : son siège sous-muqueux et sa latence, fait que, pour la première fois, un lipome de l'estomac était associé à une lipomatose externe.

Nous ne rappellerons pas les nombreuses théories sur les circonstances étiologiques et pathogéniques des lipomatoses (trouble humoral, troubles endocriniens).

Plus intéressantes paraissent les théories naeviques des lipomatoses de GUGEROT et JANSION. Souvent en effet, on trouve des individus porteurs de naevis et de lipomes. Mais il n'est pas rare non plus de trouver des néoformations à la fois vasculaires et graisseuses. La tumeur du médiastin dans notre cas et sur laquelle nous avons déjà insisté est de ce type.

Notre observation constitue donc un cas remarquable d'association d'angiomatose et de lipomatose relevant évidemment d'une dystrophie du mésoderme. Cette dystrophie ayant évolué tantôt dans le sens du lipome, tantôt dans le sens de l'angiome.

Un point est en suspend, pourquoi la dystrophie mésodermique (malformations digitales, lipomes, angiomes) frappe-t-elle uniquement la moitié supérieure du corps.

Quant à la cause même de cette dystrophie, comme pour toutes les dystrophies, elle nous échap-

pe. GOUGEROT et TOURAINE ont retrouvé assez fréquemment l'hérédo-syphilis chez les angiomateux. Dans notre cas, la spécificité non traitée de la mère, les aspects localisés de pneumonie blanche, nous permettent aussi d'incriminer l'hérédo-syphilis.

Rappelons que les réactions sanguines étaient négatives et le traitement anti-syphilitique mis en œuvre, ne donna aucun résultat.

Un autre point discutable : la possibilité d'une tuberculose. Le virage de la cuti-réaction coïncidant avec le début des accidents pulmonaires, les follicules giganto-cellulaires tuberculoïdes orientent vers un tel diagnostic. Mais nous avons tendance à considérer cet épisode tuberculeux comme une simple coïncidence ; l'inoculation du sang de ponction pulmonaire au cobaye étant restée négative, et rien d'anatomique ne permettant de parler de tuberculose.

CONCLUSIONS

I. — Dans ce travail, nous avons étudié un des rares cas de localisation pulmonaire, avec traduction clinique d'angiomatose.

La localisation pulmonaire peut être unique ou multiple en général, elle est latente à moins qu'elle ne détermine l'hypertrophie de l'organe, comme dans notre cas ; elle peut aussi provoquer des hémoptysies, une pleurésie hémorragique, et même un hémothorax spontané, manifestations dont les natures étaient cliniquement des plus mystérieuses.

II. — L'angiome du poumon apparaît comme la localisation dans le poumon d'une maladie du système mésenchymateux à atteintes viscérales multiples, foie, rate, pancréas, surrénales, mais respectant toujours le système nerveux et l'œil, ce qui l'oppose à la maladie de LINDAU VON HIPPEL.

III. — L'existence de malformations à type de macrodactylie et d'une lipomatose vient confirmer les localisations mésenchymateuses des lésions.

IV. — Enfin, l'existence d'un angiolipome du médiastin postérieur présente l'intérêt capital d'éta-

blir une transition entre l'angiomatose et la lipomatose.

V. — Ce cas remarquable d'association d'angiomatose et de lipomatose, relève d'une dystrophie du mésoderme ayant, tantôt évolué dans le sens de l'angiome, tantôt dans celui du lipome, argument important en faveur de la nature dystrophique de certaines lipomatoses.

Vu : *Le Doyen,*
Tiffeneau.

Vu : *Le Président,*
P. Carnot.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Université de Paris,
G. Roussy.

BIBLIOGRAPHIE

- Cordier, Lapèze, Mounier-Kuhn.* — Hémoptysies et hémorragies de Rendu-Osler. Bulletin et Mémoire de la Société des Hôpitaux de Lyon, 19 Février 1930.
- Duperrat.* — Etude des Angiomes, tumeurs évolutives. Thèse de Paris, 1938.
- Duvoir, Pollet, Bouley et Orinstein.* — A propos d'un cas d'angiomatose hémorragique. Bulletin et Mémoire de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1936, p. 156.
- Duvoir, Pollet, Picot, Gaultier et Mlle De Cursay.* — Angiome du poumon. Lipomatose et malformation digitale. Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 31 Mars 1939, n° 12.
- Gougerot et Salles.* — Théorie naevique des lipomatoses. Archives cliniques de Saint-Louis, n° 6, 1930, et Bulletin de la Société de Dermatologie 1931, p. 766.
- Hall.* — Hémangiome malin du poumon. American Journal Pathology n° 2, 1935, page 343.
- Jausion et Grandclaude.* — Lipomes télangiectasiques multiples, simulant une maladie de Recklinghausen. Société Dermatologique 1926, p. 29.

- Martin et Odinet.* — Lymphangiome du cou. Société pédiatrique 1933, p. 212.
- Mouriquand et Buche.* — Sur un cas de macrodactylie congénitale. Société médicale des Hôpitaux de Lyon, 25 Octobre 1921.
- Mlle Rappoport.* — Contribution à l'étude clinique des Hémangiomes du cervelet. Thèse de Paris 1934.
- Rodes.* — Hémangiome caverneux du poumon. J. Americ. Med. Ass. 110, 1938, p. 1914.
- Shennan.* — Angiome du poumon histologiquement non malin avec nombreuses métastases. Jour. Path. et Bact. 19, 1914, p. 129.
- Tuffier.* — Angiome du poumon. Bulletins et Mémoires, Sté Chirurgie de Paris, 24, 1908, p. 87.
- Clovis Vincent, Hartmann et Delaitre.* — Hémorragies méningées récidivantes dans les angiomes artériels du cerveau. Sté. Méd. des Hôp. de Paris, 1936, p. 995.
- Wollstein.* — Hémangiome malin du poumon avec localisations viscérales multiples. Arc. Path. 12 Octobre 1931, p. 562.

